32/96
1896
Lane Medical Library

Aus der medicinischen Klinik zu Bonn.

Neue Fälle

von

Chorea hereditaria chronica

darunter einer

mit Sektionsbefund.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

bei der

hohen medicinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zn Bonn

vorgelegt

im Februar 1896

von

Ernst Grimm

cand. med.

BONN.

Buchdruckerei von A. Henry.

1896.

Seinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet.

V. M. aus Bonn, Tagelöhner, 35 Jahre alt, seit 90 verheirathet, wird am 15. 3. 95 in die medicinische Klinik aufgenommen.

Die Aussage des Patienten ergiebt folgende Anamnese: Patient war vollständig gesund, diente dann bei dem hiesigen 2. Batt. des 28. Inf.-Regts., wurde beim Baden mehrmals unter Wasser getaucht und von seinem Vorgesetzten mit einem Gewehrkolben auf den Kopf gestossen. In den nächsten Tagen traten unwillkürliche Zuckungen an Kopf und Füssen auf, die acht Tage anhielten und in der Folgezeit sich alle halbe Jahre wieder einstellten. Er wurde deshalb mit zwei Jahren entlassen. Von Zeit zu Zeit stellten sich bei der Intention zu sprechen Contractionen der Zungen- und Rachenmuskulatur ein, die dem Patienten die Artikulation sehr erschwerten. Dieser Zustand dauerte bis 90 an. Von da ab nahmen die Anfälle an Zahl und Intensität infolge Erregung durch Familienscenen zu und breiteten sich über den ganzen Körper aus. Patient wurde vollständig arbeitsunfähig, da die Zuckungen nicht mehr aussetzten, ausgenommen während des Schlafes, der übrigens oft sehr lange auf sich warten liess. Die letzte Zeit wechselten schwere Anfälle mit anscheinender Erleichterung, bei der auch die Sprachstörungen auf ein Minimum reducirt wurden. Mit der Intensität der Zuckungen wuchsen die Störungen der Sinnesfunktionen, des Gehörs, Gesichts, Geschmacks und Geruchs, um bald nachher wieder zur Norm zurückzukehren. Patient will zeitweilig Paraesthesien und Formikationsgefühl an den Extremitäten gehabt haben. 1894 litt er 4 Monate an „Gelenkgicht", deren Sitz in Hüft- und

Kniegelenk war. Symptome von Seiten des Herzens (Herzklopfen, Kurzatmigkeit, Oedeme, Schwindel) werden nicht angegeben. Hin und wieder traten schnell vorübergehende Lähmungen in Bein, Hand und Zunge auf. Die Muskelkraft hat sehr abgenommen. Alle Krankheitssymptome verschlimmern sich augenblicklich durch psychische Erregung. Die geistigen Fähigkeiten sind seit 90 stark zurückgegangen. Gewöhliche Rechnungen machen ihm grosse Schwierigkeiten und das Gedächtnis lässt ihn sehr oft im Stich. Auch sein Charakter hat sich geändert; früher ein fröhlicher mitteilsamer Mensch, wurde er nach und nach launenhaft, verdriesslich und leicht reizbar, Spassverderber, wie ihn seine Freunde nannten. 92 mit lues inficiert, liess er sich in der hiesigen Klinik für Geschlechtskrankheiten behandeln.

Die dort vorgenommene genauere Untersuchung ergab keine Symptome der Krankheit mehr.

15. 3. *Status praesens:* Patient, etwas unter Mittelgrösse, in mittlerem Ernährungszustand, blasser Gesichtsfarbe, Schleimhäute nicht anämisch. Kein Fieber, Exanthem, Oedem, keine stärkere Drüsenschwellung. Am linken Fuss eine Frostbeule, sowie eine von Epidermis entblösste Stelle infolge schlechten Schuhwerks.

Thorax ziemlich gut gewölbt, ohne Besonderheiten. Geringe Skoliose der Brustwirbelsäule nach rechts. Supraclaviculargruben nicht eingesunken. Lungengrenzen normal. Schall über den Spitzen laut und gleich. Links vorn etwas tympanitischer Ton, kein Schallwechsel; keine abnorme Dämpfung. Hier und da oben pfeifende Rhonchi. Hinten unten beiderseits einige kleinblasige feuchte Rasselgeräusche. Ueberall normale Atemgeräusche. Herzdämpfung nicht verbreitert. Spitzenstoss nicht deutlich fühlbar. Herztöne rein, nicht verstärkt. Puls nicht beschleunigt, mittelkräftig, regelmässig. Seitens des Abdomens keine erheblichen Abnormitäten.

Leib etwas empfindlich, Leber, Milz nicht deutlich vergrössert. Zunge nicht belegt, Zähne gut.

Patient liegt in Rückenlage im Bett.

Die Muskeln des Gesichts zeigen lebhafte choreatische Bewegungen (Stirnrunzeln, Blinzeln, Heben und Senken der Augenbrauen), namentlich die Partie des Mundfacialis, links stärker als rechts, während die Muskeln der Stirn beiderseits gleich stark innerviert werden. Der Mund ist bald halb, bald ganz geschlossen. Er kann nicht auf längere Zeit geöffnet werden. Weites Oeffnen gelingt nur selten. Dabei sieht man die Zunge sich vor- und rückwärts, hin und herbewegen. Der Kiefer schnappt bald plötzlich wieder zu. Wenn P. die Zunge ausstrecken soll, wird die Excursion von vorn nach hinten grösser. Gelegentlich wird sie auch völlig zurückgeschnellt und der Kiefer schliesst sich fast ganz. Narben und Verletzungen der Zunge sind nicht nachzuweisen, sollen auch nie vorhanden gewesen sein. Die Sprache ist zur Zeit nicht alteriert, nur etwas verzögert und mühsam.

Hals- und Rückenmuskeln beteiligen sich viel weniger, nur hin und wieder wird der Kopf einmal nach hinten gezogen. Etwas häufigere Zuckungen bemerkt man am oberen Teil des linken Cucullaris, manchmal auch am Deltoideus und Pectoralis.

An den oberen Extremitäten werden fast nur die Muskeln der Finger choreatisch contrahiert, mehr die Strecker, als die Beuger. Auch die Beine erhalten sich bei ruhiger Rückenlage ziemlich still; fast nur die Zehen werden gelegentlich gestreckt und gebeugt. Zielbewegungen mit den Händen und Fingern gelingen gut, dabei kaum eine choreatische Ablenkung, auch mit den Beinen ohne Ataxie, dabei werden die Füsse und Zehen etwas stärker choreatisch innerviert. Der Gang ist wegen der Verletzung am Fuss nicht zu untersuchen. Beim Aufsitzen im Bett nehmen die choreatischen Bewegungen

stark zu und erstrecken sich auch auf die ganze Rumpfmuskulatur.

Reflexe an oberen Extremitäten normal. Rachenreflex ebenfalls. Pupillen gut und gleich reagierend. Beiderseits 3—4schlägiger Fussklonus. Von der Patellarsehne aus wird Klonus, von der patella und tibia einfache Zuckung erzielt. Plantar- und Cremasterreflex lebhaft. Bauchdeckenreflex beiderseits schwach.

Sensorium nicht alteriert.

Es besteht etwas Husten mit schleimigem Auswurf. Harn vom Aussehen des Fieberharns.

20. 3. Beim Schlaf hören die Zuckungen vollständig auf.

10. 4. Zuckungen unvermindert, vielleicht sogar etwas verstärkt.

22. 4. Collaps, kleiner Puls, kühle Extremitäten, kalter Schweiss. Herzaktion regelmässig.

30. 4. Patient geht im Garten spazieren und unterhält sich mit Verf., sodass seine Aufmerksamkeit von seinem Leiden abgelenkt ist. Die Sprache ist sehr gezwungen und mühsam. Nach scheinbar grosser Kraftanstrengung — das Gesicht verzieht sich grimassenartig, und die Zuckungen des Unterarmes und der Finger verstärken sich — sprudelt Patient 3 oder 4 Worte hervor, um nach etwa 5 Sekunden langem Kampf mit Zunge und Stimmbändern unter denselben Zeichen fortzufahren. Die Bemühungen haben viel Aehnlichkeit mit dem Gebahren eines in Verlegenheit befindlichen Stotternden. Die Verständlichkeit hat nur wenig gelitten. Während die Respiration in der Ruhe normal ist, scheint sie beim Sprechen erschwert und gezwungen.

Wenn Patient steht, dauern die oben beschriebenen Zuckungen in Gesicht, Hals und Oberextremitäten fort. Gelegentlich wird eine Fussspitze nach oben gestreckt, ein Knie gebeugt und eine Schulter gehoben. Beim Gehen liebt es Patient, die Hände auf dem Rücken zu

verschränken. Die Kniee sind stark durchgedrückt und der Oberkörper vorn übergebeugt. Die Beine werden eigentümlich vorgestreckt; dabei ist das Tempo der Schritte nicht ganz gleichmässig, da Patient hin und wieder inne hält, wie um das gefährdete Gleichgewicht wieder zu suchen. Gefragt, warum er die Hände auf den Rücken hält, antwortet er, er könne so besser gehen. Die Erklärung für diese Erscheinung ist vielleicht darin zu suchen, dass der durch die gebeugte Haltung verrückte Schwerpunkt des Körpers dadurch etwas nach hinten verlegt wird, während zu gleicher Zeit die Zuckungen der Oberextremitäten in ihrer Intensität geschwächt werden.

Die Manipulationen des täglichen Lebens, An- und Ausziehen, Trinken etc. werden mit ziemlicher Exactheit ausgeführt. Ein mässig gefülltes Wasserglas bringt Patient ohne erhebliche Zuckungen an den Mund und leert es unverschüttet; allerdings scheint das Spiel der Gesichtsmuskulatur sich dabei zu verstärken, ebenso beim Händedruck, dessen Kraft annähernd normal ist.

Die Störungen der *Intelligenz*, über die Patient bei der Anamnese geklagt hatte, lassen sich auch objektiv constatieren. Er macht Angaben über Verwandtschaftsverhältnisse und die Wohnungen näherer Verwandten, die sich direkt widersprechen und sich auch auf Nachfrage bei denselben als zum Teil falsch herausstellen. Nach langem Bedenken beantwortet er leichtere Rechenaufgaben meist falsch, während die Resultate der Instruktionsstunden, der Fahneneid und die Mitglieder des Hohenzollernhauses, noch vorzüglich sitzen.

Ueber die *gemütliche Sphäre* hatte Verfasser keine Gelegenheit, Beobachtungen zu machen. Seine Krankengenossen schildern ihn als einen umgänglichen, etwas stillen Menschen, der aber hin und wieder aufthaut und seine Umgebung durch einen trockenen Witz erfreut, auch geht er gern zu „seinen Collegen in der Hautklinik".

Nachdem er die Klinik verlassen, hat man nichts wieder von ihm gehört, bis das Schwurgericht ihn an die hiesige psychiatrische Klinik zur Beobachtung abgeliefert hat. Er lebte mit seiner Frau, die älter, als er, ist und die er nur geheiratet hatte, weil er krank war, um sich von ihr versorgen zu lassen, nicht gerade in der glücklichsten Ehe und beschloss deshalb, sich ihrer zu entledigen. Er steckte zu dem Zweck das Haus in Brand, in dem er seine Frau schlafend wähnte, was glücklicherweise nicht der Fall war. Die Psychiater haben ihn als vollkommen zurechnungsfähig bezeichnet, sodass er bestraft wurde, allerdings mit mildernden Umständen, da man seinen traurigen Zustand und die daraus resultierende Stimmung in Betracht zog.

Die Diagnose ist auf Chorea gestellt, da andere etwa in Betracht kommende Krankheitsbilder auszuschliessen sind.

Für die *Differenzialdiagnose* zwischen *Chorea* und *Athetose* hat man zwei Eigentümlichkeiten der Symptome der letzteren zu beachten, die bei genauerer Untersuchung die Unterscheidung ermöglichen: Die Lokalisierung und die charakteristische Form der unwillkürlichen Bewegungen, die die peripheren Enden der Extremitäten, Finger und Zehen, Hand und Fuss als ihr Prädilektions-, meistens sogar ausschliessliches Gebiet in Anspruch nehmen. Der eigenartige Charakter der Bewegungen ist durch gewisse Eigenschaften gekennzeichnet: Sie erfolgen unabhängig vom Einfluss des Willens, unablässig, relativ langsam, in grossen Excursionen und rhythmisch. Gegenüber den mit Vorliebe an intendierte Bewegungungen sich anschliessenden, in höchst unregelmässiger Weise, brüsk, stossweise, mit blitzartiger Hast ablaufenden choreatischen Muskelzuckungen bieten die athetotischen Bewegungen ein mit einer gewissen Regelmässigkeit, öfters geradezu monoton sich wiederholendes Krampfspiel dar. Der unbefangene Beobachter erhält

den Eindruck, als ob der Kranke willkürlich, wie mit Vorbedacht und Anstrengung die Bewegung ausführt; sie erscheinen wie auf ein bestimmtes Ziel gerichtet, an den Fingern besonders wie eine Art von Greifbewegung.

Auch an *Paralysis agitans* darf nicht gedacht werden, da die für diese Erkrankung charakteristischen gleichmässigen oscillatorischen Bewegungen fehlen,

Gegen *Ataxie* spricht der Umstand, dass die Zuckungen auch in der Ruhe fortdauern und dass sich die Muskulatur des facialis ohne Veranlassung an den Bewegungen beteiligt.

Patient zeigt keine Symptome der *Hysterie*, keine Hyper-, An- oder Hemianaesthesien, Aphonie u. s. w. Der Rachenreflex ist sehr lebhaft.

Ebenso kann *Epilepsie* ausgeschlossen werden.

Es erübrigt noch, festzustellen, welche Art der Chorea hier vorliegt. Verfasser möchte sich bei der Rubricierung des Falles nach der Einteilung richten, die Lannois in seiner *„Nosologie des chorées“* gegeben hat und deren teilweise Modifikation er nach einer Uebereinkunft auf dem Congrès français de Médicine de Lyon, octobre 1894, in dem Artikel *„Classification des chorées arhythmiques“* in der Revue neurologique, 3e année Nr. 3 bringt. Dieselbe sei im Wesentlichen hier angeführt.

Nachdem L. 3 Hauptgruppen gebildet hat:

I. Chorées rhythmiques
II. Pseudochorées
III. Chorees arhythmiques

teilt er die letztere, die hier nur in Betracht kommt, ein in:

A. Chorée de Sydenham
1. Ch. de Sydenham proprement dite ou voulgaire.
2. Ch. molle
3. Ch. de la grossesse
4. Ch. des viellards.

B. Chorées chroniques progressives.
   1. Ch. héréditaire ou de Huntington
   2. Ch. chronique progressive sans hérédité similaire.

C. Chorées symptomatiques
   1. Hémichorée et hémiathetose
   2. Ch. généralisée
   3. Ch. congenitale et athetose double.

L. hält selbst diese Classificierung nicht für unangreifbar, glaubt aber durch dieselbe dem Fehler abgeholfen zu haben, dass etwa Huntington's und die congenitale Chlorea zusammengeworfen oder dass bei der Beschreibung des Geisteszustandes eines Choreatikers nicht eine Unterscheidung vorgenommen wird zwischen Sydenham's, der heriditären und der symptomatischen Chorea einer allgemeinen Paralyse. Von einer wissenschaftlichen Einteilung wird erst bei einer wesentlich vertieften pathogenetischen und pathologisch-anatomischen Kenntnis dieser Krankheit die Rede sein können.

Die gewöhnliche Form der von Sydenham zuerst beschriebenen und nach ihm genannten Chorea ist eine sehr häufige Krankheit, welche Kinder oder jugendliche Personen befällt, in der Regel einige Monate dauert, oft Rückfälle macht, gewöhnlich in Genesung, selten in Tod ausgeht, deren Hauptsymptome Choreabewegungen sind, bei der leichte Verstimmung die Regel, eine ernste Seelenstörung eine Seltenheit ist, bei der aber häufig Endocarditis, ziemlich häufig Gelenkerkrankung auftritt.

Nach S.'s Veröffentlichung, in der er übrigens nichts von psychischen Störungen erwähnt (Ziemssen), erhob zuerst Bouteille gegen ihn den Vorwurf, er habe bei seiner Beschreibung nicht die paralytischen Phänomene zu ihrem Rechte kommen lassen. Man beschäftigte sich darauf in England mit dieser Abart und

legte ihr den Namen *Ch. paralytica* (Todd, Wilks) oder *Ch. mollis* (West) bei. Bei dieser Form tritt uns als hauptsächlichstes Symptom die mehr oder weniger verbreitete Paralyse entgegen, während die convulsivischen Phänomene in den Hintergrund treten, ja selbst vollständig fehlen können, so dass die Diagnose sogar grosse Schwierigkeiten macht.

Die Ch. der *Schwangeren* unterscheidet sich von der gewöhnlichen nur durch die Zeit des Auftritts, die Intensität der Symptome und die ungleich ungünstigere Prognose.

Die Casuistik hat uns einige Fälle überliefert, in denen *Greise* von einer Ch. befallen wurden, die sich in nichts von der Ch. der Kinder unterschied, einige Jahre dauerte, um dann spurlos zu verschwinden. Wenn man wirklich einige Fälle anerkennen muss, in denen ein in der Rückbildung begriffenes Nervensystem dieselbe Reaktion zeigt, wie zur Zeit der energischsten Entwicklung, so muss man doch wohl die meisten als zur chronischen oder symptomatischen Chorea infolge cerebraler Laesionen gehörig betrachten.

Eine interessante, sowohl durch ihren Verlauf, als ihren Ausgang wohl charakterisierte Gruppe stellen die *chronischen Choreaformen*. Zu der Frage, ob die Ch. S.'s chronisch werden kann, verhält sich L. im Allgemeinen ablehnend, da er viele der als solche beschriebenen Fälle als Facialiskrampf oder congenitale Ch. aufgefasst wissen will. Trotzdem erkennt er einigen von Oster, Huet, Remack u. a. beschriebenen das Epitheton chronisch zu, bei denen die Ch. nicht ganz verschwand, sondern Zucken in der Gesichtsmuskulatur, wie mehr oder weniger begrenzte Bewegung in den Fingern, Armen und Beinen zurückliess und leicht recidivierte. Im Allgemeinen zeigen diese Fälle keinen progressiven Verlauf, sondern gehen in Heilung aus und sind als Sonderfälle der gewöhnlichen Ch. zu bezeichnen.

Chronisch soll man die Ch. nur nennen, wenn sie auch wirklich ausgeprägt progressiv und unheilbar ist.

Bei dieser Form tritt oft ein Faktor in seine Rechte, der in so mancher Krankheit des Nervensystems eine wichtige, bisher leider in ihrem Wesen noch unerkannte Rolle spielt, die *Vererbung*. Im Jahre 1872 beschrieb Huntington (*H., On chorea, Philad. 72*) ein Arzt in Long-Island, mehrere Fälle von Ch., die sich in derselben Familie von Generation zu Generation fortsetzte. Mit 25—30 Jahren anfangend befiel sie beide Geschlechter und ging mit Störungen der Intelligenz und Neigung zum Selbstmord einher. Nach ihm und schärfer als er beobachtete C. King (*Hereditary chorea, N. Y.*, Méd. Journal, av. 1885) eine Familie, in der durch 4 Generationen die Ch. sich vererbt hatte. Die 5. Generation war noch zu jung für das erfahrungsgemäss um das 30. Jahr eintretende Krankheit. Dieselbe war mit Ausnahme von einem Fall, in dem sie mit dem 50. Jahre anfing, zwischen dem 25. und 30 Jahre in die Erscheinung getreten. Die ersten Anzeichen sind wenig bestimmter Natur und wechselnd. Der Patient bemerkt unbestimmte Zuckungen in Armen und Gesicht, die seiner Umgebung noch nicht auffallen, allmählich aber an In- und Extensität zunehmen und nur während des Schlafes sistieren. Die Funktionen der Organe sind lange intakt, während sich verhältnismässig früh Störungen des geistigen Zustandes einstellen. Der Kranke, der nach dem Geschick seiner Angehörigen auch sich selbst die Prognose stellt, denkt viel über sein Schicksal nach und wird missmutig und melancholisch. Die Jugend, die sich in Unkenntnis der traurigen Krankheit über die wunderlichen Grimassen lustig macht, trägt nicht gerade dazu bei, den Seelenzustand des Patienten zu bessern. So kommt es hin und wieder zum Selbstmord. Während der Kranke in der ersten Zeit sich viel mit sich selbst beschäftigt und den Verkehr mit der Umgebung flieht, verschwindet bei

zunehmendem geistigen Verfall diese Abneigung. Die Sprache wird schwerfällig und merkwürdig gezwungen, in den späteren Stadien sogar vollständig unverständlich. Das Gehen wird von Jahr zu Jahr mehr erschwert, so dass der Patient in den letzten Jahren seiner Krankheit ans Bett gefesselt ist. Die unaufhörlichen Zuckungen werfen ihn hin und her und verhindern ihn, die Nahrung selbst zu sich zu nehmen. Die Ernährung leidet, die Ventilation der Lungen ist eine ungenügende, da die Atemmuskeln ihre geregelten Bewegungen eingestellt haben, das kohlensäureüberladene Blut giebt dem Kranken ein cyanotisches Aussehen, der psychische Verfall schreitet zum vollständigen Blödsinn vor, so dass sich unter Hinzutritt der motorischen Schwäche das Bild der Dementia paralytica entwickelt, und nach ungefähr 20—30jähriger Dauer erlöst der Tod den zum Gerippe abgemagerten Kranken von seinen Leiden. Bisher hat man noch keinen Fall von Heilung zu verzeichnen gehabt.

Bei dieser Form kann man sich nicht damit begnügen, wie bei der gewöhnlichen Ch. S.'s, als Ursache Rheumatismus, Infektionskrankheiten, oder reflektorisch motorische Störungen anzunehmen, man muss zur Erklärung eine Anomalie des Circulationsapparates oder des Nervensystems heranziehen, die einmal aufgetreten, die Fähigkeit besitzt, sich auf die Nachkommen zu übertragen.

Die beiden ersten Hauptgruppen unterscheiden sich besonders durch den Verlauf, während der anatomisch-pathologische Befund keine wesentlichen Verschiedenheiten zeigt. Die makroskopische Untersuchung weist meist ein negatives Resultat auf, die mikroskopische bei der ersteren eine starke Hyperämie des Central-Nervensystems, besonders in dem motorischen Gebiet und den Pyramidenbahnen, punktförmige Hämorrhagien, kleine entzündliche Herde um Gefässe und Ganglienzellen, bei der letzteren ebenfalls eine allgemeine Entzündung der

Hirnrinde mit denselben kleinen Herden, Veränderungen der Medulla derselben Art, sekundäre Atrophie der Rinde mit oder ohne Hydrocephalie (Lannois).

Die dritte Gruppe, die symptomatischen Choreaformen, zeigen im Gegensatz zu den beiden ersteren gröbere Veränderungen des Central-Nervensystems, wie Tumoren, Erweichungen, Embolien u. s. w.

Bei unserem Kranken weist das Auftreten der Zuckungen mit dem 25. Jahr, der progressiv chronische Verlauf der Krankheit, sowie die gleich näher zu erörternde Erblichkeit auf die zuletzt beschriebene Form der Chorea hin, die *chorea chronica progressiva hereditaria.*

In der Familie des Kranken sind *6* Fälle von Chorea vorgekommen (s. Tabelle pag. 20) und zwar bisher in 2 aufeinanderfolgenden Generationen. Zuerst ist die Krankheit bei 2 Schwestern aufgetreten, Töchtern und Enkelinnen von angeblich kerngesunden Eltern und Grosseltern, die sehr alt geworden sein sollen. Ebenso sollen die Geschwister gesund sein. Die ältere, geboren 1825, starb 73 im Alter von 48 Jahren nach bestimmten Angaben der mit dem Krankheitsbilde vertrauten Verwandten im Verlauf einer Chorea. Ueber den Beginn der Krankheit war nichts Bestimmtes zu ermitteln. Sie war verheirathet mit dem Packträger M., einem ausserordentlich kräftigen und gesunden Menschen, der nachher an einem Blasensteinleiden gestorben ist. Der Ehe entstammen 3 Söhne:

Der älteste wurde 57 geboren, zeigte 81 im Alter von 24 Jahren die ersten Symptome der Krankheit, heiratete und wurde Vater von 2 Kindern, die jetzt etwa 8 Jahre alt sein mögen. Arbeitsunfähig geworden liess er sich in die hiesige Bettendorf'sche Anstalt aufnehmen, wo er in den letzten Jahren das Bild tiefsten Blödsinns darbot, alles unter sich gehen liess und gefüttert werden musste, die einzige Beschäftigung, die ihm noch einen Schimmer von Interesse ablocken konnte,

bis er Anfang August im 38. Lebensjahre starb. Der vollständig abgemagerte Körper wies mehrere Decubitusgeschwüre in der Kreuzbeingegend auf. Ueber das makroskopische und mikroskopische Ergebnis der Sektion von Gehirn und Rückenmark, das der dirigierende Arzt die Freundlichkeit hatte, dem Verf. zur Verfügung zu stellen, soll später berichtet werden.

Der zweite Sohn ist unser Kranker, geboren 60 und 85 im 25. Jahre erkrankt. Er ist verheiratet und hat ein etwa 3jähriges Kind.

Der jüngste Sohn ist 29 Jahre alt und seit kurzer Zeit verheiratet. Er giebt an, vollständig gesund zu sein. Nur in den ersten Wochen seiner Ehe will er sehr deprimiert gewesen sein, so dass ihm und seiner Frau der Gedanke gekommen ist, die Krankheit werde auch ihn befallen. Auch seiner Stiefmutter war sein verändertes Wesen aufgefallen, ohne dass er sie darauf aufmerksam gemacht hätte. Sie gebrauchte den Ausdruck, er sei kopfhängerisch geworden. Doch glaubt er jetzt sich getäuscht zu haben und gesund zu bleiben. Es ist ja sehr wahrscheinlich, dass die Angst vor der ihm von seinen nächsten Verwandten bekannten Krankheit eine derartige vorübergehende Psychose hervorzurufen im stande ist. Von Zuckungen will er während der Zeit nichts bemerkt haben.

Die jüngere der beiden Schwestern ist 38 geboren und verheiratet mit dem pensionierten Postboten W. in Wolsdorf bei Siegburg, einem früheren Husarentrompeter, der abgesehen von einem Lungenemphysem immer gesund gewesen ist. Während der 11. Schwangerschaft, im Jahre 81, ihrem 43. Lebensjahre, stellten sich die ersten Anzeichen der Chorea ein, Zuckungen in der Gesichtsmuskulatur, die zuerst sehr langsam, nach der Geburt des 12. zugleich letzten Kindes schneller sich auf Ober- und Unterextremitäten verbreiteten. Allmählich nahmen die Zuckungen an Intensität zu, so dass die

Kranke Gegenstände, die sie gefasst hatte, fallen liess, in der Art des Ganges an einen Betrunkenen erinnerte, ja später sogar in Zuckungen zusammenbrach. Ihr Gemütszustaud verschlimmerte sich mit dem Fortschreiten der Zuckungen, sie wurde mürrisch, misstrauisch und reizbar. Nachts weckte sie die Familie unter der Begründung, da sie nicht schlafen könnte, brauchten die andern auch nicht zu schlafen, und zwang ihren Mann, mit dem sie früher in dem bestem Einvernehmen gelebt hatte, sich in den Keller zu flüchten und dort die Nacht zu kampieren. Mit der Zeit wurde sie ruhiger und in sich gekehrt. Das Resultat ihrer Grübeleien waren drei Selbstmordversuche, durch Trinken von Petroleum, Verschlucken von Streichholzköpfchen und Durchschneidung der Pulsadern. Sie wurde in die hiesige Prov. Irrenanstalt gebracht, wo sie 6 Wochen verblieb. Nach Hause zurückgebracht, verschlimmerte sich ihr Zustand; sie zerbrach absichtlich alles, was ihr in die Finger kam, wurde unrein und schlug sich wund, so dass 93 ihre Ueberführung in das Siegburger Krankenhaus angezeigt war. Verf. besuchte sie dort am 22./VII. und fand eine Frau in sehr schlechtem Ernährungszustand, von cyanotischem Aussehen, die in beständigen Zuckungen im Bett, in dem sie hockte, hin und her geworfen wird. Die Exkursionen der Beine sind viel geringer, als die des übrigen Körpers. Die Sprache ist fast unverständlich, da Consonanten sowohl, wie Vocale stark verändert zu Gehör kommen und die Worte in Gruppen zu 3 oder 4 hervorgesprudelt werden. Bei der Intention, den Kopf ruhig zu halten, geraten die Extremitäten in rasende Zuckungen, während umgekehrt beim Händedruck, den nur geringe Zuckungen in dem betreffendem Arm begleiten, das Spiel der Gesichts-, Hals- und Rückenmuskulatur sich verstärkt. Auch der nicht in Aktion tretende Arm wird dabei merkwürdig ruhig gehalten. Ein Löffel Milch, den man ihr eingiebt, wird so ungeschickt ver-

schluckt, dass die Hälfte wieder aus Mund und Nase ausgehustet wird und Patientin einen Erstickungsanfall bekommt.

Zur Zeit ist Patientin ziemlich klar, erkennt ihren Mann sofort wieder, unterhält sich mit ihm über Familiengeschichten und fragt nach dem Befinden ihrer choreatischen Kinder, weiss auch dem Verf. über den Verlauf ihrer Krankheit detaillirte Angaben zu machen; nur auf ihren Aufenthalt in der Prov.-Irrenanstalt weiss sie sich nicht mehr zu besinnen. Naeh Angabe der Oberin soll der Geisteszustand nicht immer so gut sein, sondern zu Zeiten soll Patientin ihre Umgebung nicht wiedererkennen, die ihr zugänglichen Sachen auf die Erde werfen und ruinieren. Sie ist jetzt umgänglicher und verträgt sich sehr gut mit einer an Altersdemenz leidenden Frau, die mit ihr das Zimmer teilt. Ueber den Besuch ihres Mannes ist sie sichtlich erfreut. Nachdem sie zum Abschied Grüsse an ihre Kinder bestellt hat, legt sie sich in Seitenlage, zieht Arme und Beine nahe an den Körper und senkt den Kopf auf die Brust. In dieser Lage sind die Zuckungen auf ein Minimum reduciert, um im Schlaf, der in der beschriebenen Stellung, allerdings oft sehr schwer, eintritt nnd leicht unterbrochen wird, vollständig zu sistieren.

Von den 12 Kindern, 7 Töchtern und 5 Söhnen im Alter von 35—10 Jahren, hat sich die Krankheit bis jetzt nur bei Zweien eingestellt.

Die älteste Tochter ist verschont geblieben; sie ist Mutter von 6 Kindern und giebt an vollständig gesund zu sein.

Die 32 Jahre alte zweite Tochter ist 90 erkrankt. Bei ihr sind die Zuckungen der Oberextremitäten sehr bald auf diejenige der Gesichtsmuskulatur gefolgt und haben jetzt einen solchen Grad erreicht, dass sie ihr Kind schon mehrmals hat fallen lassen und die Porzellansachen ihrer Haushaltung einer vollständigen Neu-

anschaffung bedurften. Von seiten der Gemüts- und Intelligenzsphäre werden keine auffälligen Störungen angegeben.

Die 67 geborene Tochter, Mutter von 4 Kindern, will im Anfang ihrer Ehe sehr zappelig gewesen sein, so dass sie schon die Krankheit zu bekommen fürchtete, hat aber in der Folge keine Anzeichen mehr bemerkt.

Von den Söhnen sind 2 an Kinderkrankheiten gestorben, ein 25jähriger hat gedient und ist Fabrikarbeiter und nur ein 23jähriger ist choreatisch. Doch ist seine Krankheit noch nicht so weit vorgeschritten, dass er arbeitsunfähig wäre, da die wenig ausgiebigen Zuckungen sich nur auf Gesicht und Arme erstrecken. Vom Militär ist er im 2. Zuge noch mal zurückgestellt; immerhin ist die Beeinträchtigung der Arbeitsfähigkeit schon eine derartige, dass er auf Anordnung des Arztes in der Fabrik an einem leichteren Betriebe angestellt worden ist.

Tabelle.

Ehepaar M.

Frau M. geb. 25, ● ?, + 48.

1. ♂ geb. 57, ● 24, + 95.
(2 Kinder v. etwa 8 Jahren)
Sektionsbericht.

1. ♂ geb. 60, ● 25.
(ein 3jähriges Kind)
in der Klinik behandelt.

3. ♂ geb. 66

Frau W. geb. 38, ● 43.

1. ♀ geb. 60 (6 Kinder)
2. ♂ geb. 61
3. ♀ geb. 62, ● 27 (1 Kind)
4. ♂ geb. ?, + als Kind.
5. ♀ geb. 67 (4 Kinder)
6. ♀ geb. ?
7. ♂ geb. 70 (hat gedient).
8. ♂ geb. 72, ● 23.
9. ♀ geb. 73.
10. ♂ geb. ? + als Kind.
11. ♀ geb. 82.
12. ♀ geb. 85.

So haben wir in jeder Familie 3 ausgesprochene Fälle von Chorea und zwar in den verschiedensten Stadien; neben einander gestellt geben dieselben ein typisches Bild von dem Verlauf der Krankheit. Zuerst die oberflächliche Zuckung in Gesicht und Arm des 23-jährigen W., die grössere In- und Extensität der Bewegungen bei seiner 32 jährigen Schwester, das Hinzutreten leichter Störungen auf seelischem und intellektuellem Gebiet bei unserem Kranken, stärkerer geistiger Verfall mit Schwinden der Körperkräfte bei der Frau W. und schliesslich Tod nach längerer Zeit tiefen Blödsinns bei dem Bruder unseres Kranken. Unabänderlich tritt in der gewohnten Reihenfolge ein Symptom zum andern, bis sich der Tod in kürzerer oder längerer Zeit, meist nach 15—25 Jahren einstellt.

Die *Ch. hereditaria* ist allein bedingt durch die Vererbung, wobei es dahin gestellt sein mag, ob es sich bei der sogenannten neuropathischen Diathese um präformierte Anomalien des Circulationsapparates, wie das häufige Zusammentreffen mit Anaemie und Chlorose vermuten lässt, oder des Nervensystems (resp. einzelner Teile und Abschnitte desselben), oder beider zugleich handelt (Eulenburg); und zwar kommt hier die *gleichartige* ebenso, wie Morel's *polymorphe Heredität* in Betracht. Auf letztere Thatsache hat zuerst Hoffmann aufmerksam gemacht; er weist darauf hin, dass man vor allem Epilepsie in der Ascendenz und Descendenz von Chloreatischen beobachtet habe, ja, dass beide Neurosen nebeneinander bestehen können, wie in einem von Jolly beschriebenen Falle.

Dass in einzelnen, allerdings sehr seltenen Fällen der Ch. Sydenham's die Erblichkeit bestimmt nachwiesen werden kann, ist von einigen Autoren angegeben worden. Remack (Neurol. Centralblatt 91 Nr. 11) verfügte über 101 eigene Krankengeschichten von sogenannter idiopathischer Ch. minor meist des kindlichen

und jugendlichen Alters, unter denen 2 die direkte Wiederkehr desselben Krankheitsbildes in der Descendenz aufweisen: Ein 13jähriger Knabe mit vitium cordis nach Gelenkrheumatismus, dessen Chorea sich durch Beteiligung der Zunge und Anfälle von Aphthongie kundgab, dessen Mutter laut des Journals des Vaters von R., bei dem sie in Behandlung war, dasselbe Leiden gehabt hatte, und ein 6½ jähriges Kind, dessen Mutter dasselbe Krankheitsbild zeigte.

Im Jahre 1868 teilte Julius Sander eine Beobachtung mit, nach der bei chronischer und hereditärer Chorea gewollte Bewegung die Ataxie nicht steigerten, im Gegensatz zur Chorea minor. Andere, wie Hoffmann und Zacher, haben wieder festgestellt, dass zu Zeiten grösserer Stärke der choreatischen Bewegungen die Unterdrückung derselben nicht gelingt und dass auch in ruhigeren Zeiten die gewollten Bewegungen durch Mitbewegungen gehemmt und verlangsamt bleiben. Dass diesem Phänomen keine Bedeutung beizumessen ist, beweist vollends der Umstand, dass analoge Beobachtungen von Jolly bei akuter Chorea minor gemacht sind, namentlich, wenn die Kranken erst den Höhepunkt ihres Leidens überschritten haben und bestrebt sind, die Bedingungen herauszufinden, unter denen sie am besten zeitweise die choreatischen Bewegungungen beherrschen. Die Beobachtung an unseren Kranken ergeben auch so schwankende Resultate, dass aus ihnen einen Schluss für oder wieder zu ziehen nicht angängig erscheint.

Ueber den Beginn der Krankheit sind die verschiedensten Angaben gemacht worden. In Huntington's Fällen fing sie zwischen 25. und 30. Lebensjahr, in King's Fällen um das 30. Jahr, in einem Fall mit dem 50. Jahre an. Bei unseren Kranken trat sie mit dem 24., 25., 43., 27., 23. Lebensjahre ein; bei der Mutter unseres Kranken konnte das Jahr nicht mehr

ermittelt werden. Die meisten Erkrankungen dürften wohl um das 30. Lebensjahr vorkommen.

Ob bei der Chorea hereditaria gewisse schädliche Einflüsse bestimmend sind für den früheren oder späteren Eintritt der Krankheit, lässt sich nicht mit Bestimmtheit entscheiden. Es ist wohl möglich, dass die ersten Zuckungen sich nach dem aufregenden Untertauchen im Rhein eingestellt haben, allerdings lässt der Umstand, dass bei der preussischen Infanterie weder Vorgesetzter noch Schwimmschüler ein Gewehr zum Baden mitzunehmen pflegen, Zweifel an der Richtigkeit der Angaben berechtigt erscheinen. Bei der Frau Witte fiel der Beginn der Krankheit mit einer Schwangerschaft und eine weitere Ausbreitung der Zuckungen mit der Geburt des letzten Kindes zusammen; auch bei unserem Kranken sollen nach der 94 aufgetretenen „Gelenkgicht" die Symptome sich verstärkt haben, sodass ein Einfluss dieser auf den Körper einwirkenden Noxen nicht geleugnet werden kann. Doch beweisen die übrigen Fälle, bei denen von solchen Einflüssen nicht die Spur nachzuweisen ist, bei denen vielmehr die Zuckungen sich unmerklich in der der Erfahrung nach bevorzugten Lebensperiode ohne die Mitwirkung fremder Schädigungen eingestellt haben, dass die Krankheit zu ihrer Entfaltung keines Anstosses bedarf, sondern wie die anderen zur Gruppe der „constitutionellen Neuropathien" zählenden Neurosen, die Hysterie und die Epilepsie, sich auf Grund der neuropathischen Anlage entfalten.

Es erübrigt noch der *Bericht über die Sektion des Bruders von unserm Kranken,* die sich auf *Gehirn* und *Rückenmark* beschränkte, und die Herr Dr. Brauer vorzunehmen die Freundlichkeit hatte. Es ergab sich folgendes Resultat:

Nach Eröffnung der dura mater entleert sich eine grosse Menge Cerebrospinalflüssigkeit. Die pia ist stark

injiciert und ödematös. Das Gehirn ist mässig gross, das Rückenmark ziemlich schmächtig. Auch längs des ganzen Rückenmarks sind die Gefässe der pia prall gefüllt. Nach der Härtung in Müller'scher Flüssigkeit und darauf in Alkohol von steigender Concentration zeigen sich schon makroskopisch einige Veränderungen:

In der Halsanschwellung ist das Rückenmark etwas abgeplattet. Im oberen Abschnitt des Halsmarks findet sich links in der vorderen gemischten Seitenstrangzone ein grau verfärbter Fleck, der sich als schmaler Streifen nach vorne zu auf die vorderste Partie des Vorderstranges erstreckt. Am linken Seitenstrang ist die Grenze zwischen grauer und weisser Substanz verwischt. Es zeigen sich überall auf dem Querschnitt dunkle Sprenkel, die stark gefüllten Gefässen zu entsprechen scheinen. Im Uebergang zum Dorsalmark sieht man etwa dem Septum intermedium entsprechend in den Hintersträngen in der Mitte zwischen Commissur und Aussenwand weisse Flecken, die sich weiter abwärts schräg stellen, aber an keiner Stelle sich scharf abgrenzen. Auch an der Lendenanschwellung sind die Hinterstränge leicht verfärbt. In der Cauda equina zeigen einzelne Nerven einen helleren Farbenton, als die Mehrzahl. Die in dem Halsmark angetroffene Verfärbung der vorderen Seitenstrangzone lässt sich nach abwärts verfolgen, doch nicht weiter, als zum Ende des Dorsalmarks. Die Pyramidenbahnen der Medulla oblongata bieten makroskopisch nichts Auffälliges, eben so wenig wie das Kleinhirn. Am Grosshirn sind die Windungen gut ausgebildet; nirgends finden sich atrophische Windungen. Auf Querschnitten fällt wieder eine starke Füllung einzelner Blutgefässe auf. Graue und weisse Substanz heben sich im Allgemeinen scharf und klar gegen einander ab. Man sieht keine sklerotischen Herde. Auch die Wand der Ventrikel ist ohne

besonderen Befund. In der Zeichnung der Basalganglien ist nichts Auffälliges zu bemerken.

Zur *mikroskopischen* Untersuchung werden dem Rückenmark und der Medulla oblongata in verschiedener Höhe kleine Blöcke entnommen und in Celloidin eingebettet. Nachdem diese in Serienschnitte zerlegt sind; wird nach Weigert (Markscheidenfärbung), mit dem van Gison'schen Farbengemisch, mit Haemalaun, Haematoxylin, Eosin und Anilinblau gefärbt.

In den nach Weigert behandelten Schnitten der Halsanschwellung erscheinen keine grob degenerierten Partien, wohl aber findet sich bei schwacher und besonders bei starker Vergrösserung in den vorderen gemischten Seitensträngen und den Vorderstrangbahnen beiderseits eine mässige Verbreiterung der Gliazüge und eine leichte, aber deutliche Rarefication des parenchymatösen Gewebes entsprechend der Zone, die makroskopisch nur auf der linken Seite sichtbar verfärbt war. Zerfallene Markscheiden und degenerierte Axencylinder sind in den Partien nicht nachzuweisen, auch nicht in den nach van Gison und mit Haemalaun behandelten Schnitten. Kernpräparate lassen eine Kernvermehrung nicht erkennen.

Eine ebensolche Zone befindet sich in der Mitte der Goll'schen Stränge nahe der hinteren Commissur, namentlich sichtbar bei starker Vergrösserung des Hämalaunpräparates als eine unerhebliche Vermehrung des Gliagewebes, die sich bei maskroskopischer Betrachtung durch dunklere Färbung kundgiebt. Das van Gison-präparat weist dieselbe Veränderung auf.

In der grauen Substanz ist nichts von Faserschwund oder Bindegewebswucherung zu bemerken. Die dort verlaufenden Markscheiden sind gut tingiert, die Axencylinder klar und deutlich zu erkennen. Die Ganglienzellen liegen überall normalerweise zu Häufchen angeordnet, füllen ihre Kapsel aus und haben wohl-

gebaute Kerne und Kernkörpchen; auch sind die Fortsätze gut zu verfolgen. Pigment ist mässig reichlich abgelagert. Die Gefässe sind stark gefüllt, doch in ihren Wandungen nicht verändert. Die extramedullären Wurzeln sind völlig normal. Der Centralkanal ist zum Teil obliteriert, zum Teil mit gewucherten Ependymzellen ausgekleidet.

Das *Brustmark* ist in zwei verschiedenen Höhen untersucht.

Im oberen Abschnitt zeigt sich in der vorderen Seitenstrangzone beiderseits eine leichte Gliawucherung derselben Art, wie es bereits für das Halsmark beschrieben ist. Dieselbe erstrekt sich jedoch nicht auf die Vorderstrangbahnen. Auch in den Goll'schen Strängen beiderseits um die Mitte der hinteren Commissur ist diese Veränderung nachzuweisen. Im übrigen ist auch hier alles normal. Weiter nach abwärts zu nimmt die Zone der Wucherung im vorderen Abschnitt des Rückenmarks wieder die Ausdehnung an, wie in der Halsanschwellung.

Im obersten *Lumbalmark* verlieren sich die Veränderungen dann ganz und es scheint die Lendenanschwellung durchaus normal. Die leichte makroskopisch bemerkte Verfärbung der Hinterstränge am gehärteten Mark ist mikroskopisch nicht zu erklären. In der Cauda equina zeigt sich sehr deutlich die pralle Füllung der Gefässe, doch ist ebenfalls von einer Veränderung der Wand nichts nachzuweisen. Die Wurzeln zeigen überall normal tingiertes Parenchym, keine nennenswerte Wucherung des Stützgewebes. An den Kernpräparaten erscheinen makroskopisch die Wurzeln verschieden dunkel, doch ist dies, wie das Mikroskop zeigt, darauf zurückzuführen, dass die Schnitte schräg geraten sind.

Auch die *Medulla oblongata* wird in der Höhe der Oliven einer genauen Untersuchung unterzogen, ohne dass sich etwas Abnormes finden lässt; die Pyramiden-

bahnen sind intakt und es zeigt sich nirgends Bindegewebswucherung.

Dem *Gehirn* sind an drei Stellen Stücke entnommen und ebenso, wie die Rückenmarksschichte behandelt. Der linke Seitenventrikel zeigt vollständig normales Ependym, die rechte vordere und hintere Centralwindung lässt ebenfalls keine Veränderungen erkennen und der linke Linsenkern weist vollständig intakte Ganglienzellen und Nervenfasern auf.

Kurz zusammengefasst ergäbe die Untersuchung stark vermehrte Cerebrospinalflüssigkeit, pralle Füllung der Gefässe ohne Veränderung der Wandung, *Wucherung des Bindegewebes mit Rarefikation des parenchymatösen Gewebes wesentlich in dem Gowers'schen Bündel.*

Die pathologische Anatomie verfügt über viele Beobachtungen, die aber die verschiedensten Resultate aufweisen. Die vielgestaltigen Veränderungen, unter denen die Entzündung der Hirnhäute, Atrophie und Kernvermehrung in der Hirnrinde, Verdickung der Gefässe, thrombotische Massen in denselben, Läsionen der Pyramidenbahnen oder ihrer Umgebung öfter vertreten sind, ermöglichen es nicht recht, ein für die Chorea charakteristisches zugehöriges anatomisches Bild zu construieren.

Zum Schluss ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Schultze für die freundliche Ueberlassung der Arbeit und der einschlägigen Litteratur und Herrn Dr. Brauer für ausgiebige Hülfe bei der Anfertigung der Präparate und des Sektionsberichtes bestens zu danken.

Erklärung der Zeichen.

● = erkrankt und in welchem Lebensjahr.
+ Alter beim Tode.
? unbekannt.

Curriculum vitae.

Geboren wurde ich, *Ernst Grimm,* am 1. März 1872 in Düsseldorf als Sohn des evang. Seminarhülflehrers *Carl Grimm* und seiner Frau *Johanna* geb. *Lohmann,* erhielt meine erste Ausbildung durch meinen Vater, und besuchte dann 2 Jahre die Rektoratschule zu Neviges, um mich Ostern 85 in die Untertertia der Landesschule Pforta aufnehmen zu lassen. Da ich den Cursus der Obertertia infolge Krankheit ganz und den der Obersekunda aus anderen Gründen halb zu wiederholen gezwungen war, hätte ich, um die gesetzlich erlaubte Zeit von 7 Jahren nicht zu überschreiten, Pforta nach halbjährigem Aufenthalt in der Oberprima verlassen müssen. Ich ging deshalb Michaelis 91 mit dem Zeugnis für Oberprima und einer guten Empfehlung meines verehrten Tutor, des Herrn Prof. Dr. Kettner, dem ich an dieser Stelle für alle Mühe und Freundlichkeit herzlich zu danken nicht verfehlen möchte, nach Mörs und machte dort schon nach ½ jährigem Aufenthalt auf dem Adolfinum das Abiturienten-Examen. Ostern 92 bezog ich die Universität Bonn, diente nach bestandenem Tentamen physicum bei dem 2. Bat. des 28. Infanterie-Regiments, um dann wieder meinen klinischen Studien in Bonn obzuliegen. Am 4. Februar bestand ich das Examen rigorosum.

Meine Lehrer an der Hochschule waren die Herren Professoren und Docenten:

Anschütz, Binz, Bohland, Doutrelepont, Eigenbrodt, Finkler, Fritsch, Hertz †, Kekulé von Stradonitz, Kochs, Koester, Lorberg, Ludwig, Noll, Nussbaum, Peters, Pflüger, Pletzer, Saemisch, Schaaffhausen †, Schede, Schiefferdecker, Schulze, Strasburger, Trendelenburg, Ungar, von la Valette St. George, Witzel.

Allen diesen hochverehrten Herren meinen aufrichtigsten Dank.